ITEM 215 : PURPURA

Purpura = syndrome clinique : **lésions planes ou infiltrées (palpables), rouges ou violacées**, séparées par un intervalle de peau saine, dues à **l'extravasation spontanée** (ou suite à un traumatisme minime) de globules rouges dans le derme ou le chorion, **ne s'effaçant pas à la vitropression.**
- **Lésion cutanée et/ou muqueuse.**
- **Disparition** sans séquelles en quelques jours, en passant par les couleurs de la biligénie locale (rouge, bleu-violet, vert-jaune, chamois).
- **Répétition de lésions** sur le même site : **dyschromie brunâtre**, voire **cicatrices blanchâtres.**

TYPES

- **Pétéchial** : éléments punctiformes de taille d'une tête d'épingle **< 3 mm**, aux membres inférieurs.
- **Ecchymotique** : placards bleu-violacé plus ou moins larges **≥ 3 mm**, aux contours mal limités.
- **Vibices** (plus rare) : ecchymoses particulières, prenant l'aspect de traînées linéaires le long des plis de flexion.
- **Nécrotique** : pétéchies ou ecchymoses surélevées par une zone de nécrose.

MECANISMES

2 mécanismes principaux :
- **Purpura vasculaire** :
  - Par **inflammation de la paroi vasculaire (vascularite) :** polymorphe, volontiers infiltré, déclive, aggravé par l'orthostatisme, sans atteinte muqueuse, associé à d'autres signes (cutanés (livédo, urticaire…), articulaire, neurologique…), avec évolution par poussées. Pas de saignements associés.
  - Par **fragilité de la paroi vasculaire :** non infiltré, non nécrotique, pas de prédominance déclive. Atteinte muqueuse et autres saignements possibles (scorbut).
- **Purpura thrombopénique** par **trouble de l'hémostase primaire :** ecchymoses et/ou pétéchies, uniforme, non infiltré, diffus, non nécrotique, prédominant aux membres inférieurs, avec atteinte muqueuse possible. Autres sites hémorragiques fréquents.

DG

Signes de gravité

➔ Urgence infectieuse (purpura fulminans) ou urgence hémorragique (thrombopénie).
- **Purpura fulminans** : **purpura vasculaire,** fébrile avec ≥ 1 élément ≥ 3 mm, rapidement extensif, nécrotique, en carte de géographie, pronostic vital engagé (cf infra).
- **Thrombopénie profonde** : Pq < 20 G/L, **risque hémorragique important**. Signes de gravité :
  - Purpura des muqueuses (**bulles hémorragiques** intrabuccales, gingivorragies) ➔ risque hémorragique important.
  - **Epistaxis** abondant, hématurie macroscopique abondante.
  - **Méno-métrorragies.**
  - **Hémorragie digestive.**
  - Signes faisant suspecter un **saignement intracrânien** (coma, céphalées, crise convulsive, déficit focal).
  - Prise en charge **selon la cause et le retentissement** (état de choc hémorragique, complication liée à la localisation d'un saignement (hématome ORL, hémorragie méningée…))

Examen clinique/ interrogatoire

Purpura vasculaire :
- Recherche de **vascularite** : **fièvre, AEG,** signes ORL, neuropathie périphérique, **protéinurie,** hémoptysie, atteinte digestive.
- Recherche d'**endocardite** : **fièvre,** souffle cardiaque, manifestations immunologiques, contexte à risque.
- Recherche de **scorbut** : signes de dénutrition, contexte.

Purpura thrombopénique :
- Prise de **médicaments.**
- **Syndrome tumoral, (**hépatosplénomégalie, adnéopathies) discuter myélogramme si présent.

Examens complémentaires

- Pour tout purpura : **NFS** + frottis sanguin**, plaquettes, TP, TCA, fibrinogène, bilan hépatique, groupage + RAI** (si besoin transfusionnel).
- Si purpura vasculaire **: CRP, créatininémie, ionogramme sanguin, protéinurie,** +- ANCA, cryoglobulinémie, bilan auto-immun plus complet (selon contexte).
- Si fièvre et/ou souffle cardiaque : **hémocultures.**
- Si retour d'une zone d'endémie : **frottis-goutte épaisse.**

DD

- **Érythème** par dilatation vasculaire dermique : s'efface à la vitropression.
- **Angiome stellaire** : tumeur vasculaire, s'efface à la vitropression.
- **Télangiectasie** : dilatation pulsatile permanente de vaisseaux cutanéo-muqueux, aspect en branche d'arbre mort ou étoilé, s'efface à la vitropression.
- **Taches rubis :** papule rouge/violacée, non pathologique.
- **Angiokératome** : lésion violacée infiltrée (maladie de Fabry).

PEC

= **Dépend de la cause.**
- En urgence :
  - Prise en charge d'un **purpura fulminans** (cf infra.)
  - **Transfusion de plaquettes** si thrombopénie très profonde et/ou si saignement grave, surtout si thrombopénie centrale (contre-indiquée en cas de MAT).

ÉTIOLOGIE	**Purpura thrombopénique**	Thrombo-pénie		- **Défaut de consommation médullaire** = **thrombopénie centrale** (hémopathies, médicaments…) - **Destruction périphérique immunologique = PTI.** - **Consommation plaquettaire périphérique** : CIVD et microangiopathies thrombotiques (urgences +++).
		Thrombo-pathie		**= Dysfonction plaquettaire sans thrombopénie.** **- Acquises +++ :** • **Médicamenteuses** (majorité) : **antiagrégants plaquettaires ++,** AINS, pénicillines. • Hémopathie : maladie de Waldenström, SMP myélodysplasie, myélome. • Insuffisance rénale chronique. - Constitutionnelle : rare, potentiellement grave : diagnostic par étude de la morphologie plaquettaire et des fonctions (adhérence, agrégation). • Anomalie de l'adhérence plaquettaire au sous-endothélium : maladie de Willebrand (purpura rare), maladie de Jean Bernard-Soulier (déficit en GPIb/IX). • Anomalie de l'agrégation plaquettaire : maladie de Glanzmann (déficit en GPIIb/IIIa).
	Purpura vasculaire	*Fragilité capillaire*	= Non infiltré, plutôt ecchymotique.	
			Anomalie constitutionnelle	- **Fragilité capillaire constitutionnelle** : fréquente, symptomatique chez la jeune femme avec ecchymoses pour des chocs minimes. - Anomalie héréditaire : **maladie d'Ehlers-Danlos, pseudo-xanthome élastique.**
			Par atrophie des tissus de soutien	= Localisation caractéristique à la face dorsale de la main et de l'avant-bras, couleur violine, avec parfois des stries vasculaires jaunâtres. - **Purpura sénile de Bateman** chez le sujet âgé. - **Corticothérapie au long cours** (syndrome cushingoïde).
			Scorbut	= **Carence en vitamine C : contexte de dénutrition ++,** association à pétéchies périfolliculaires, gingivorragies, ecchymoses cutanées et/ou muqueuses, déchaussement dentaire.
		Cause infectieuse	**Endocardite infectieuse**	- Rechercher un **souffle cardiaque**, des nodules d'Osler, des hémorragies en flammèches sous-unguéales. - Hémocultures + ETT, voire ETO sans attendre, prélèvement de lésion purpurique.
			Purpura fulminans	**= Purpura vasculaire extensif avec au moins un élément nécrotique ou ecchymotique > 3 mm, associé à un sepsis ou choc septique → urgence vitale absolue** (20 % de décès sous traitement). **-** En lien avec une bactériémie le plus souvent à **méningocoque** (ou **pneumocoque)** peut s'intégrer dans un contexte de méningite infectieuse. - **Contexte fébrile**, volontiers associé à un **état de choc et/ou signes méningés** ou neurologiques (coma, obnubilation…) - **Examen clinique à réaliser en sous-vêtements** (recherche de lésions nécrotiques, ecchymotiques, extensives). - Atteinte fréquente et menaçante des **extrémités** (amputation). - CIVD et thrombopénie fréquemment associée. - Plus fréquent chez l'enfant et le nourrisson, contexte épidémique. **Prise en charge en URGENCE +++.** - Avant tout examen complémentaire : **injection IM ou IV de C3G** (Cefotaxime ou Ceftriaxone). - Prélèvements d'hémocultures si possible (ne pas retarder la 1re dose d'ATB). - Réaliser un bilan biologique. - Mise en place de **précautions de type gouttelettes** (masque chirurgical) pendant la prise en charge. *NB : La ponction lombaire est **contre-indiquée** jusqu'à correction du trouble de la coagulation.*
			Autres	- Infections virales.
		Cause immunologique	= **Par vascularite des petits ou moyens vaisseaux,** et/ou complexes immuns. **→ Les vascularites des gros vaisseaux** (Horton, Takayasu et Kawasaki) **ne sont pas à l'origine de lésions purpuriques.** - Biopsie cutanée : vascularite leuco-cytoclasique ± avec dépôts d'Ig et/ou complément en IF.	
			Vascularites médicamen-teuses	= **Vascularites cutanées** par hypersensibilité aux médicaments : **antibiotique (pénicilline, cycline, sulfamide**…), **AINS**, **diurétique thiazidique**, **AVK**, **allopurinol.** - 7 à 10 jours après introduction du médicament. - Généralement isolé, guérison en 3 à 6 jours.

			Vascularites	**Petits vaisseaux**	- **Vascularites associées aux ANCA** (GPA, GEPA, polyangéite microscopique). - Vascularites avec **dépôts de complexes immuns** : . **Vascularites cryoglobulinémiques.** . **Vascularites à IgA** (Purpura rhumatoïde). . **Vascularites post-infectieuses.**
				Vascularite à IgA (ex purpura rhumatoïde)	= **Dépôts de complexes immuns IgA,** plus fréquente chez l'enfant, souvent après un épisode infectieux, possible chez l'adulte. - **Purpura pétéchial pur** des MI symétriques, infiltré, évoluant par poussées, aggravé par l'orthostatisme. - **Prurigineux**, parfois accompagné par des **œdèmes** et/ou une **urticaire.** - Associé à des **arthralgies** mobiles et fugaces, prédominant aux grosses articulations des MI. - Parfois compliqué de **douleurs abdominales**, **d'hématurie** voire **d'IR.** **PEC :** - Évolution le plus souvent favorable, risque de complication **abdominale** (**invagination intestinale aiguë, occlusion, perforation**) ou **rénale.** - **Biopsie rénale** (si HTA, IR ou protéinurie > 1 g/24 h ou > 6 mois) : glomérulopathie segmentaire et focale avec dépôts mésangiaux d'IgA.
				Moyens vaisseaux	- **Périartérite noueuse.**
			Autres		- **Vascularites liées aux collagénoses** : Lupus, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren, syndrome de Sharp, maladie de Behçet. - **Purpura de l'amylose AL** : par fragilité capillaire et déficit en facteur X : • Purpura ecchymotique, en regard des zones de pression/traumatisme, siège périorbitaire, au cou et aux grands plis. • Associés : anomalies cardiaque, rénale, neuropathie périphérique et déficit en facteur X (« trappage » splénique) dans les formes avancées. - **Purpura hyperglobulinémique :** • . Hyperglobulinémie polyclonale (fréquemment lié à des complexes immuns circulants) : lupus, polyarthrite, syndrome de Sjögren, sarcoïdose, cirrhose. • Gammapathie monoclonale : purpura ± épistaxis associé possible.
		Purpura thrombotique			= **Lésion nécrotique** de **grande taille > 1 cm**, entouré d'un **liseré purpurique**, sans lésions d'âge différent, d'apparition **aiguë** : diagnostic à la **biopsie.** - **CIVD** : purpura extensif, ecchymotique et nécrotique. - **Nécrose cutanée induite par l'héparine** : entre 5 à 25 jours après début de traitement, souvent localisé au point d'injection → évocateur de **TIH de type 2.** - **Déficit hétérozygote en protéine C ou S** : lésons purpuriques ou nécrotiques après une **prise d'AVK** dans les 10 jours. - **SAPL** : thrombose mimant une vascularite. - **Embols distaux de cholestérol** : patient athéromateux, après un geste endovasculaire. → Peut être accompagné d'une thrombopénie selon la cause.